

CASOS CLÍNICOS

Policondritis recidivante: presentación de dos casos

Resumen.—La policondritis recidivante (PR) es una rara enfermedad que cursa con episodios recurrentes de inflamación en los tejidos cartilaginosos de todo el organismo. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la condritis auricular y la artritis. La enfermedad puede ocasionalmente conducir a obstrucción de la vía aérea y muerte. Se considera una enfermedad autoinmune y han sido implicados los anticuerpos anticóligeno tipo II en su patogénesis. Asimismo en un tercio de los casos la PR se asocia con otras enfermedades autoinmunes como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico o síndrome de Sjögren. Se han descrito con frecuencia casos asociados a neoplasias malignas, en especial de origen hematológico.

Presentamos dos casos de PR. El primero de ellos corresponde a un varón de 37 años que consultó por un episodio de condritis auricular bilateral. En el estudio histopatológico presentaba un infiltrado inflamatorio en el cartílago superficial y en dermis profunda, con pérdida de condrocitos. El segundo se refiere a un varón de 74 años con condritis auricular y artritis que desarrolló en su evolución un síndrome mielodisplásico.

Palabras clave: Policondritis recidivante. Síndrome mielodisplásico.

FERNANDO MARTÍN RODRÍGUEZ
RAQUEL NOVO LENS
EDUARDO LÓPEZ BRAN
PILAR MARTÍNEZ MARTA
CRISTINA NÚÑEZ ALONSO
ALFREDO ROBLEDO AGUILAR
Servicio de Dermatología.
Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Correspondencia:

FERNANDO MARTÍN RODRÍGUEZ. Del Chaparral, 2, 5.º C. 28033 Madrid.

Aceptado el 15 de junio de 1999.

INTRODUCCIÓN

La policondritis recidivante (PR) es una rara enfermedad sistémica, caracterizada por episodios recurrentes de inflamación en tejidos cartilaginosos de todo el organismo. Su causa es desconocida. Fue descrita por Jaksch-Wartenhorst en 1921 y denominada policondrosopatía en 1923 (1). En 1960, Pearson y cols. sugirieron el nombre de policondritis recidivante para hacer énfasis en la naturaleza episódica que lleva a la degeneración del cartílago. McAdam revisó 159 casos de PR y estableció unos criterios diagnósticos (2).

Presentamos dos casos de policondritis recidivante, uno visto recientemente y otro con un seguimiento de varios años. Este último presentó en su evolución un síndrome mielodisplásico, asociación descrita en la literatura (3).

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Varón de 37 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, acudió a consulta por comenzar 15 días antes con eritema, edema y calor a nivel de am-

bos pabellones auriculares con afectación difusa, pero respetando la zona del lóbulo (Fig. 1). Hacía 1 año había presentado un episodio similar que se resolvió en 1 mes de forma espontánea. No presentaba afectación del estado general, fiebre, ni dolores articulares. Tampoco refería ingesta de fármacos previa. En las exploraciones complementarias presentaba un hemograma, bioquímica básica, velocidad de sedimentación, radiografía de tórax y electrocardiograma normales.

Se realizó biopsia de piel y cartílago, observándose en el estudio histológico un infiltrado inflamatorio en el tejido conectivo pericondral y en dermis media y profunda, constituido principalmente por linfocitos. El límite entre el cartílago y el pericondrio aparecía desestructurado.

Con el diagnóstico de policondritis recidivante se pautó tratamiento con deflazacort a dosis de 30 mg/día en pauta descendente de 1 mes de duración, remitiendo el cuadro.

Caso 2

Varón de 74 años con antecedentes personales de carcinomas basocelulares y espinocelulares múltiples,



FIG. 1.—Caso 1. Eritema con edema a nivel de la porción cartilaginosa del pabellón auricular.



FIG. 2.—Pabellón auricular del segundo paciente. Obsérvese cómo el lóbulo también aparece respetado.

motivo por el que se controlaba periódicamente en nuestra consulta. Acudió en 1992 por un episodio de dolor, eritema y edema en el pabellón auricular izquierdo (Fig. 2) de 1 mes de evolución. Presentaba fiebre de 38° y dolor con impotencia funcional a nivel del hombro izquierdo de 20 días de evolución. Un año antes tuvo un episodio de inflamación auricular de similares características que le duró 3 meses y que fue tratado con múltiples antibióticos orales sin mejoría.

En la exploración física presentaba una temperatura de 38°, con tumefacción del pabellón auricular izquierdo en su porción cartilaginosa. Las pruebas complementarias mostraban en el hemograma 6.400 leuco/dl (63N, 14L, 5M, 6C); Hb, 11,5 g/dl; Hto, 32,7%; VCM, 104,2; plaquetas, 155.000/dl; S. orina, 4-8 leuco/campo. VSG, 127 mm; PCR, 10,7 mg/dl (<0,6). FR e inmunoglobulinas normales; glucosa, 181 mg/dl; ASLO N; proteinograma: alfa 1 globulinas y alfa 2 globulinas elevación discreta. EKG: taquicardia sinusal. Rx tórax: sin alteraciones. Se le pautó un tratamiento con corticoides orales a una dosis de 1 mg/kg/día de prednisona durante 1 mes en pauta descendente, remitiendo el cuadro.

En una nueva analítica efectuada en 1994 se detectó una VSG de 72 mm; leucos, 3.700/dl; hematíes, 2.850.000/dl; VCM 109,3; plaquetas 94.000/dl, y se realizó una biopsia de médula ósea, diagnosticándole en hematología un síndrome mielodisplásico secundario a anemia refractaria, que sigue revisiones sin tratamiento. Hasta el momento actual no ha experimentado recidiva del cuadro cutáneo.

DISCUSIÓN

La condritis auricular es la manifestación clínica más frecuente de la PR. Aparece en un 85-90% de los casos (2-4). Consiste en enrojecimiento, edema y dolor y afecta frecuentemente a ambos pabellones auriculares en su porción cartilaginosa. Normalmente la inflamación remite espontáneamente en 2 a 4 semanas y se caracteriza por recurrencias que aparecen tras períodos variables de tiempo. Los episodios van ocasionando una destrucción de las estructuras cartilaginosas y fibrosas que van a dar lugar con el tiempo a las «orejas en coliflor». La histología consiste en un infiltrado inflamatorio pericondral de predominio linfocitario y con el tiempo se observa una disminución en el número de condrocitos con pérdida del contorno celular y núcleos picnóticos (5).

La artritis puede afectar a pequeñas y grandes articulaciones de forma única o múltiple. Es también un síntoma frecuente (6) que afecta del 52-80% de los casos. La forma típica es migratoria, no erosiva, asimétrica y seronegativa. En ocasiones puede ser deformante y erosiva (7).

La condritis nasal es también frecuente y ocurre entre el 51-60%. Es menos recurrente y deja como secuela la nariz en «silla de montar». Otros órganos afectados son los ojos, produciendo conjuntivitis (8), episcleritis, queratitis y uveítis.

La condritis del tracto respiratorio (56% de los casos) con afectación laringotraqueal y bronquial produce ronquera, afonía, tos y disnea. Puede ocasionar edema de glotis y también colapso de los cartílagos la-

ríngeos y traqueales (9), siendo precisa la traqueostomía en un alto porcentaje de los casos.

La afectación del oído interno ocasiona náuseas, vómitos, tinnitus y pérdida de la audición. Menos frecuente es la afectación cardiovascular en forma de insuficiencia aórtica por destrucción de la elástica media. Un 17% tienen otro tipo de lesiones cutáneas como vasculitis y eritema nudoso.

El diagnóstico de PR se basa fundamentalmente en la clínica, aunque puede precisar confirmación histológica. McAdam y cols. (2) propusieron unos criterios diagnósticos (tabla I). Estos autores sugieren que el diagnóstico puede ser efectuado cuando están presentes tres o más criterios junto con la confirmación histológica. Damiani y cols. (10), basándose en una revisión de la literatura de 211 casos, propusieron que se puede hacer el diagnóstico de PR cuando se cumplen tres o más criterios de McAdam, cuando exista uno o más criterios además de la confirmación histológica o cuando existe condritis en dos o más localizaciones anatómicas separadas con respuesta a corticosteroides o dapsona oral. Los dos pacientes presentados cumplen los criterios, el primero por condritis auricular bilateral recurrente, con histología congruente y el segundo con condritis unilateral y artritis, aunque no se realizó estudio histológico; ambos presentaron buena respuesta a corticoides orales.

En cuanto a la etiopatogenia, se piensa que la PR es una enfermedad autoinmune frente al colágeno tipo II. Este colágeno está limitado al cartílago, constituyendo el 50% de las proteínas del mismo (11). Entre un 33% (12) y un 67% (13) de los pacientes presentan anticuerpos frente al colágeno tipo II, que se pueden detectar en el suero durante las fases agudas de la enfermedad. Estos anticuerpos tendrían un valor diagnóstico en las fases activas de la enfermedad y el título de ellos puede utilizarse para monitorizar la evolución de la enfermedad, descendiendo en las fases de remisión clínica. No son específicos de la PR y también pueden encontrarse en la artritis reumatoide en un 10-12% de los casos (14), en la artritis psoriásica (15), en el lupus eritematoso sistémico (16), en la enfermedad de Paget ósea (16), osteoartritis generalizada (16) y artritis crónica juvenil (17).

Otro dato a favor de la etiología autoinmune es que un 30% presentan otra enfermedad autoinmune o reu-

mática asociada, que incluyen síndrome de Sjögren (18), artritis reumatoide (2-19), lupus eritematoso (2), enfermedad tiroidea (2), diabetes mellitus (6-20), glomerulonefritis (21), colitis ulcerosa (22-24), poliarteritis nudosa (25), síndrome de Reiter (26) y xantoma plano nomolipémico (27). En la literatura médica se han descrito varios casos de asociación de síndrome mielodisplásico con PR, con una relación temporal estrecha. Michet y cols. (4) encuentran seis casos de síndromes mieloproliferativos o mielodisplásicos en 112 pacientes con PR. Arlet y cols. describen dos casos: uno de anemia refractaria con exceso de blastos y otro de anemia con sideroblastos en anillo en un total de 12 pacientes con PR (28). Van Besien y cols. (29) suman un caso más de anemia refractaria con exceso de blastos; Shirota añade un paciente con anemia refractaria que evoluciona a leucemia mielomonocítica (30). Por último, Diebolt y cols describen tres nuevos casos de síndrome mielodisplásico y PR en 19 pacientes (3). Una explicación patogénica propuesta para esta asociación, señala que ambas son debidas a una sola anomalía inmunológica (por ejemplo, un defecto funcional de linfocitos T), esto podría conducir a un proceso autoinmune en el primer caso y a una proliferación incontrolada en el segundo (3).

El tratamiento de elección de la PR son los corticosteroides orales (31) en una dosis que oscila entre 30 y 60 mg de prednisona al día (5). Cuando la enfermedad es intensa o progresiva se han utilizado inmunosupresores como la ciclofosfamida. Otros tratamientos eficaces son la dapsona oral y la ciclosporina (4) con buena respuesta.

En cuanto al pronóstico, la tercera parte de los pacientes fallecen como resultado de la PR. Las causas más frecuentes de la muerte son colapso y obstrucción de las vías aéreas, complicaciones cardiovasculares, incluyendo vasculitis sistémica y ruptura de aneurismas, e infecciones secundarias al uso de corticosteroides (2-4).

Concluyendo, el diagnóstico de PR debe ser tenido en cuenta cuando una inflamación de la oreja respeta el lóbulo o afecta a ambos pabellones o está asociada a artritis, ojos rojos o ronquera. Es necesario descartar la existencia de un síndrome mielodisplásico mediante un frotis de sangre periférica y ante cualquier dato sugerente es necesaria la biopsia de médula ósea.

Abstract.—Relapsing polichondritis (RP) is a rare disease manifested by recurrent episodes of inflammation in cartilaginous tissues throughout the body. The most frequent manifestations are auricular chondritis and arthritis. The disease may eventually lead to airway obstruction and death. A role for anti-type II collagen antibodies has been proposed in the immunopathogenesis of RP. One-third of patients with RP have an additional autoinmune disease such as rheumatoid arthritis,

TABLA I: CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE McADAM ET AL (2) PARA POLICONDRITIS RECIDIVANTE

1. Condritis auricular bilateral.
2. Poliartritis no erosiva y seronegativa.
3. Condritis nasal.
4. Inflamación ocular.
5. Condritis respiratoria.
6. Lesión vestibular.

systemic lupus erythematosus and Sjögren's syndrome. Cases of RP have been reported as a paraneoplastic syndrome, usually with hematologic malignancies.

This article reports two cases of RP. The first one was a 37 year-old man who presented with a 2-week history of bilateral auricular chondritis. The histopathologic study revealed an inflammatory infiltrate in the superficial cartilage and deep dermis with loss of chondrocytes. The second case was a 74-year-old man with auricular chondritis and arthritis who developed a myelodysplastic syndrome.

Martín Rodríguez F, Novo Lens R, López Bran E, Martínez Marta P, Núñez Alonso C, Robledo Aguilar A. Relapsing polichondritis: a report of two cases. Actas Dermosifiliograf 1999;90:513-516.

Key words: Relapsing polichondritis. Myelodysplastic syndrome.

BIBLIOGRAFÍA

- Jaksch-Wartenhorst R. Polychondropathia. Wien Arthch Inn Med 1923;6:93.
- McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1976;55:193-215.
- Diebold J, Rauh G, Jager K, y cols. Bone marrow pathology in relapsing polichondritis: high frequency of myelodysplastic syndromes. *Br J Hematol* 1995;89:820-30.
- Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, y cols. Relapsing polychondritis survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986;104:74-8.
- Soriano ML, Piqué E, Fariña MC, y cols. Policondritis recidivante. *Actas Dermosifiliograf* 1996;87:273-5.
- De Pablo P, Ruiz R, Romero G, y cols. Policondritis recidivante: a propósito de siete casos. *Actas Dermosifiliograf* 1991;82,12:817-23.
- Jawad ASM, Burrell M, Lim KL, y cols. Erosive arthritis in relapsing polychondritis. *Postgrad Med J* 1990;60:768-70.
- De Sousa A, Garcez P, Lisboa A, y cols. Policondritis recidivante (relato de un caso). *Med Cut ILA* 1987;15:313-6.
- Lipnick RN, Fink CHW. Acute airway obstruction in relapsing polychondritis. *Postgrad Med J* 1990;60:768-70.
- Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis. Report of ten cases. *Laryngoscope* 1979;89:924-44.
- Anstey A, Mayou S, Morgan K, y cols. Relapsing polychondritis autoimmunity to type II collagen and treatment with cyclosporin A. *Br J Dermatol* 1991;125:588-91.
- Fiodart JM, Abe S, Martín GR, y cols. Antibodies to type II collagen in relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1978;299:1203-9.
- Ebringer R, Rool G, Swana GT, y cols. Auto-antibodies to cartilage and type II collagen in relapsing polichondritis and other rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis* 1981;40:473-9.
- Morgan K, Clague RB, Collins I, y cols. Incidence of antibodies to native and denatured cartilage collagens (types I, IX and XI) and to type I collagen in rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1987;46:902-7.
- Trentham DE, Kammer GM, McCune WJ, y cols. Autoimmunity to collagen. A shared feature of psoriatic and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1981;24:1363-9.
- Choi EKK, Gatenby PA, McGill NW, y cols. Auto-antibodies to type II collagen: occurrence in rheumatoid arthritis, other arthritides, autoimmune connective tissue diseases and chronic inflammatory syndromes. *Ann Rheum Dis* 1988;47:313-22.
- Rosenberg AM, Hunt DWC, Petty RE. Antibodies to native and denatured type II collagen in children with rheumatic diseases. *J Rheumatol* 1984;11:425-31.
- Kaye RL, Sones DA. Relapsing polychondritis. *Ann Int Med* 1984;60:653-64.
- Tishler M, Caspi D, Yaron M. Classical rheumatoid arthritis associated with nondeforming relapsing polychondritis. *J Rheum* 1987;14:367-8.
- Rogers PH, Boden G, Tourtellote CD. Relapsing polychondritis with insulin resistance and antibodies to cartilage. *Am J Med* 1973;55:243-8.
- Neild GH, Cameron JS, Lessof MH, y cols. Relapsing polychondritis associated with crescentic glomerulonephritis. *Br Med J* 1987;1:743-5.
- Ueno Y, Chia D, Barnett EV. Relapsing polychondritis with ulcerative colitis. Serial determinations of antibodies to cartilage and circulating immune complexes by three assays. *J Rheumatol* 1981;8:456-61.
- Gardea-Zabal J, Zubizarreta J, Goday J, y cols. Policondritis recidivante: estudio histopatológico y ultraestructural (SIMP). *Actas Dermosifiliograf* 1987;78(suppl 1):123-45.
- Olalquiaga J, Miñana R, Barrio J, y cols. Policondritis recidivante asociada a colitis ulcerosa. *Med Cut ILA* 1995;23:207-8.
- Meyrick RH, Rowland CME, Black MM. Polychondritis as a concomitant feature of polyarteritis nodosa. *Clin Exp Dermatol* 1982;7:519-22.
- Silva J, Branco JC, Matos A, y cols. Relapsing polychondritis and Reiter's syndrome. *Rheumatol* 1991;18:908-10.
- Yoshimura T, Aiba S, Tadak T, y cols. Generalized normolipemia plane xantomatosis, associated with relapsing polychondritis. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1994;74:221-3.
- Arlet P, Pris J, Sallerin F, y cols. Polychondrite chronique atrophique: particularités cliniques. *La Presse Médicale* 1989;18:157-60.
- Van Besien K, Tricot G, Hoffman R. Relapsing polychondritis: a paraneoplastic syndrome associated with myelodysplastic syndromes. *Am J Hematol* 1992;40:47-50.
- Shirota T, Hayashi O, Uchida H y cols. Myelodysplastic syndrome associated with relapsing polychondritis: unusual transformation from refractory anemia to chronic myelomonocytic leukemia. *Ann Hematol* 1993;67:45-7.
- Torres AJ. Policondritis recurrente (presentación de un caso y revisión de la literatura). *Med Cut ILA* 1972;6:51-4.